

FACULTÉ DE MEDECINE DE PARIS

ANNÉE 1969

THÈSE

N°

584

POUR LE

DOCTORAT EN MEDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Philippe, Marcel MORIN

Né le 9 Février 1942 à PARIS

Ancien Externe des Hôpitaux de Paris

Présentée et soutenue publiquement le

LES PROBLÈMES POSÉS PAR LA TETANIE
CHRONIQUE CONSTITUTIONNELLE
NORMOCALCEMIQUE DU GRAND ENFANT

Président : Monsieur H. E. BRISSAUD (Professeur)

DACTYLO-SORBONNE

8, Rue Casimir-Delavigne
PARIS-VI^e

1969



Digitized by the Internet Archive
in 2026

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

-:-

Année 1969

N°

T H E S E

pour le

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

par

Philippe, Marcel MORIN

Né le 9 février 1942 à Paris

Ancien Externe des Hôpitaux de Paris

-:-

Présentée et soutenue publiquement le

-:-

LES PROBLEMES POSES PAR LA TETANIE CHRONIQUE
CONSTITUTIONNELLE NORMOCALCEMIQUE
DU GRAND ENFANT

-:-

Président : Monsieur H.E. BRISSAUD (Professeur)

-:-

DACTYLO-SORBONNE
8, rue Casimir Delavigne
PARIS - 8ème
1969



PROFESSEURS HONORAIRES

MM. ALAJOUANINE (T), BENARD (H), BERNARD (E),
 BINET (L), BULLIARD (H), CATHALA (J), CHABROL (E),
 CHAILLEY-BERT (P), CHEYMOL (J), COSTE (F.),
 DEBRE (R), DECHAUME (M), GALLIARD (H), GAUDARD
 d'ALLAINES (F.de), GENNES (L.de), GIROUD (A),
 HAZARD (R), HEUYER (G), LACOMME (M), LAMY (M),
 LAROCHE (G), LELONG (M), LEVY (Mlle J), LEVY-
 SOLAL (E), LIAN (C), MADURO (R), MARCHAL (G),
 MATHIEU (P), MONOD (R), MOREAU (R), MOULONGUET (P),
 PASTEUR VALLERY-RADOT, PETIT-DUTAILLIS (D),
 PIEDELIEVRE (R), QUENU (J), RENARD (G), SENEQUE (J),
 STROHL (A), TANON (L), TURPIN (R), VERNE (J).

DOYEN

Georges BROUET

1er assesseur

Daniel BARGETON

2e assesseur

Jean GOSSET

A - CHAIRES DE SCIENCES FONDAMENTALES

		MM.
Anatomie		{ DELMAS (A)
		{ HUARD (P)
à titre personnel		CABROL (Ch)
-	-	OLIVIER (G)
Anatomie et Cytologie patho-		DELARUE (J)
logiques à titre personnel		NEZELOF (Ch)
-	-	ORCEL (L)
		{ JAYLE (M.F)
Biochimie médicale		{ DESGREZ (P)
		{ POLONOVSKI (J)
Chimie Pathologique		SCHAPIRA (G)
à titre personnel		CARTIER (P)
-	-	DREYFUS (J.Cl)
Biologie médicale (à titre per-		BOURLIERE (F)
sonnel)		HARTMANN (L)
		{ BUGNARD (L)
Biophysique médicale		{ DJOURNO (A)
		{ DOGNON (A)

Biophysique médicale		
à titre personnel		KELLERSHOHN (L)
- -		GOUGEROT (L)
- -		ROUCAYROL (J.Cl)
Cancérologie expérimentale		MATHE (G)
Génétique fondamentale		LEJEUNE (J)
Histologie et Embryologie		{ COUJARD (R)
		{ TUCHMANN-
à titre personnel		DUPLESSIS (H)
Microbiologie		RACADOT (J)
Bactériologie et Virologie		FASQUELLE (R)
à titre personnel		TOURNIER (P)
Parasitologie		BARBIER (P)
Pathologie expérimentale et comparée		LARIVIERE (M)
à titre personnel		MERKLEN (F.P)
Pharmacologie		LOEPER (J)
		{ BOISSIER (J.R)
		{ LECHAT (P)
Physiologie		{ BARGETON (D)
		{ MALMEJAC (J)
à titre personnel		{ PARROT (J)
Physiologie et biologie appliquée aux sports		DEJOURS (P)
		SCHERRER (J)

B - CHAIRES DE SCIENCES CLINIQUES

I°- Médecine

Biologie médicale		FAUVERT (R)
Histoire de la Médecine et de la Chirurgie		COURY (Ch.)
Hygiène et Médecine préventive		BOYER (J)
Médecine du Travail		DESOILLE (H)
Médecine légale, droit médical et déontologie		DEROBERT (L)
Pathologie exotique		BRUMPT (L.C)
		{ BUGE (A)
		{ BRICAIRE (H)
Pathologie médicale		{ CORNET (A)
		{ HOUSSET (E)
		{ LAROCHE (Cl.)

Pathologie médicale

à titre personnel	AZERAD (E)
- -	BOUR (H)
- -	BROCARD (H)
- -	CAROLI (J)
- -	FACQUET (J)
- -	LAMBLING (A)
- -	LAUNAY (Cl.)
- -	PAYET (M)
- -	PERRAULT (M)
- -	SIGUIER (F)
- -	WORMS (R)
- -	BOUVIER (J)
Pathologie respiratoire	TURIAF (J)
Pathologie et Thérapeutique générales	MAURICE (P)
Thérapeutique	LAMOTTE (M)
Thérapeutique appliquée	MARCHE (J)

Chaires de Cliniques :

Clinique cardiologique (Boucicaut)	LENEGRE (J)
- - (Broussais)	SOULIE (P)
Clinique dermatologique (St-Louis)	DUPERRAT (F)
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques (Saint-Louis)	DEGOS (R)
Clinique endocrinologique (Pitié)	DECOURT (J)
Clinique des maladies infectieu- ses (Claude-Bernard)	MOLLARET (P)
à titre personnel	BASTIN (R)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale (Sainte-Anne)	DELAY (J)
à titre personnel (neuro- psychiatrie)	PICHOT (P)
Clinique des maladies du système nerveux (Salpêtrière)	CASTAIGNE (P)
Clinique neurologique (Salpêtrière)	GARCIN (R)
à titre personnel	LHERMITTE (F)
Clinique de neuro-psychiatrie infantile (Salpêtrière)	MICHAUX (L)

MM.

Clinique des maladies du sang		
(Broussais)		BERNARD (J)
à titre personnel (hématologie)		ANDRE (R)
-	-	BOUSSER (J)
-	-	DREYFUS (B)
Cliniques médi- cales	Bicêtre	DEPARIS (M)
	Broussais	MILLIEZ (P)
	Cochin	PEQUIGNOT (H)
	Hôtel-Dieu	BARIETY (M)
	Pitié	DREYFUS (G)
	Saint-Antoine	BOUDIN (G)
	-	CONTE (M)
	-	KOURILSKY (R)
Clinique médicale propédeutique		JUSTIN-
(Broussais)		BESANCON (L)
Clinique thérapeutique médicale		
(Saint-Antoine)		LEMAIRE (A)
Clinique et Séméiologie médicales		
(Antoine-Chantin)		DOMART (A)
Séméiologie médicale (Lariboisière)		BOUVRAIN (Y)
-	(Pitié)	RAMBERT (P)
-	(Rothschild)	WOLFROMM (R)
Clinique d'Hydrologie et de Cli- matologie (Bichat)		DEBRAY (Ch)
à titre personnel		GIBERTON (A)
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies métaboliques		
(Hôtel-Dieu)		DEROT (M)
Clinique néphrologique (Necker)		HAMBURGER (J)
à titre personnel		RICHT (G)
-		CROSNIER (J)
Clinique de Génétique médicale		
(Enfants-Malades)		ROYER (P)
Clinique des maladies des enfants		
(Enfants-Malades)		MOZZICONACCI (P)
Clinique médicale infantile et de pédiatrie sociale (Enfants-Malades)		MARIE (J)
Clinique de pédiatrie (Trousseau)		BRISAUD (H)
à titre personnel		LESOBRE (R)
Clinique de pédiatrie et de pué- riculture (Saint-Vincent-de-Paul)		THIEFFRY (S)

MM.

Hygiène et Clinique de la première enfance (Trousseau)	LAPLANE (R)
à titre personnel	POLONOVSKI (Cl.)
Clinique de pneumo-phtisiologie (Laennec)	BROUET (G)
à titre personnel	KREIS (B)
- -	MEYER (A)
Clinique de rééducation motrice	GROSSIORD (A)
	{ LEDOUX-
Electroradiologie	{ LEBARD (M)
	{ LEFEBVRE (J)
Radiologie médicale	DESGREZ (H)
à titre personnel	FISCHGOLD (H)
- -	TUBIANA (M)
- -	CHERIGIE (E)
Clinique de rhumatologie médicale et sociale (Cochin)	DELBARRE (F)
Clinique rhumatologique (Lariboisière)	SEZE (S.de)
Clin. toxicologique (Fernand-Widal)	GAULTIER (M)
2°- <u>Chirurgie</u>	
Anesthésiologie	VOURC'H (G)
	{ LAURENCE (G)
Pathologie chirurgicale	{ KUSS (R)
	{ N...
à titre personnel	RAMADIER (J)
Physiologie et pathologie obstétricales	MORIN (P)
Technique chirurgicale et chirurgie expérimentale	MONSAINGEON (A)
Chaires de Cliniques :	
Clinique carcinologique (Gustave-Roussy)	DENOIX (P)
Clinique carcinologique chirurgicale (Necker)	REDON (H)
à titre personnel	BREHANT (J)

MM.

Cliniques chirurgicales	{ Beaujon	LORTAT-JACOB (J.L)
	{ -	BAUMANN (J)
	{ Cochin	LEGER (L)
	{ Hôtel-Dieu	PATEL (J)
	{ St-Antoine	GOSSET (J)
	{ Salpêtrière	SICARD (A)
	{ Tenon	OLIVIER (Cl.)

Clinique thérapeutique chirurgicale (Vaugirard)	ROUX (M)
Séméiologie et clinique chirurgicales (Broussais)	POILLEUX (F.)
Séméiologie et clinique chirurgicales (Saint-Louis)	DEBEYRE (J)
Clinique chirurgicale orthopédique et traumatologique (Cochin)	MERLE d'AUBIGNE (R)
Clinique chirurgicale orthopédique et traumatologique (Foch)	PADOVANI (P)
Clinique chirurgicale orthopédique et traumatologique (Beaujon)	CAUCHOIX (J)
Clinique traumatologique et orthopédique (Raymond-Poincaré)	JUDET (R)
Clinique de chirurgie infantile et orthopédique (Enfants-Malades)	FEVRE (M)
à titre personnel	CHIGOT (P.L)
Clinique de chirurgie cardiovasculaire (Broussais)	DUBOST (Ch.)
Clinique de chirurgie thoracique (Laennec)	MATHEY (J)
à titre personnel	GAUDART D'ALLAINES (Cl. de)
Clinique chirurgicale et gynécologique (Broca)	HUGUIER (J)
Clinique obstétricale (Baudelocque)	LEPAGE (F)
Clinique obstétricale (Saint-Antoine)	MERGER (R)
Clinique obstétricale et gynécologique (Port-Royal)	VARANGOT (J)
Clinique de neuro-chirurgie (Pitié)	DAVID (M)
à titre personnel	LEBEAU (J.)

	MM.
Clinique ophtalmologique(Cochin)...	BREGEAT (P)
- - (Hôtel-Dieu)...	OFFRET (G)
Clinique oto-rhino-laryngologique (Lariboisière)	AUBRY (M)
Clinique stomatologique (Salpêtrière)	CERNEA (P)
Clinique urologique (Cochin)	ABOULKER (P)
- - (Necker)	COUVELAIRE (R)

C - PROFESSEURS SANS CHAIRE

Anatomie	GILLOT (Cl.)
Anatomie pathologique	GOUYGOU (Ch.)
Bactériologie	CHRISTOL (D)
Bactériologie	LE MINOR (L)
	{ CARTIER (P)
Biochimie médicale	{ GONNARD (P)
	{ NORDMANN (J)
Chirurgie	CERBONNET (G)
	{ BESSIS (M)
Hématologie	{ BILSKI-PASQUIER(G)
	{ BLANCHER (G)
Hygiène	{ CORRE-HURST(Me L)
	{ CECCAL (P)
Médecine légale	{ HADENGUE (A)
	{ FOURNIER (E)
Médecine générale	AUSSANNAIRE(M)
Maladies infectieuses	DUPONT (V)
Neuro-psychiatrie	TARDIEU (G)
Pédiatrie	ROSSIER (A)
	{ COURSLLET (J)
Physique médicale	{ GREMY (F)
	{ PELLERIN (P)
	{ DURAND (J)
Physiologie	{ GIRARD (Fr.)
	{ HUGELIN (A)
Stomatologie	CHAPUT (Mme A)
Pharmacologie	SCHMITT (H)

D - PROFESSEURS DETACHES DANS LES UNIVER- SITES ETRANGERES

Pathologie chirurgicale	RUDLER (J)
	Pr.s.ch.

E - PROFESSEURS ASSOCIES

	MM.
Hormonologie	MORICARD (R)
Statistique médicale et épidémiologie	SCHWARTZ (D)
Néphrologie	MAXWELL (M)
Secrétaire général de la Faculté	M. LENA (J)
Conseiller administratif	M. SALLIER (G)
Conservateur en Chef de la Bi- bliothèque	{ M.le Docteur HAHN (A)
Conservateur du Musée d'Histoire de la Médecine	
Conservateurs	{ Mme FORGET (F) Mlles DUMITRE (P), (LAURENT(H), LE NOIR(G)
Bibliothécaires	{ Mmes CONTET (J) Mlles DUROZOY(M.F) ROBERGE (D), (LE QUANG LINH (G), REUGE (M)

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A mon PERE

A ma MERE

En témoignage de ma reconnaissance et de ma profonde affection

A toute ma FAMILLE

A tous mes AMIS

A Monsieur le Professeur H.E. BRISSAUD

Professeur à la Faculté de Médecine
de Paris

Qui nous a fait le grand
honneur d'accepter la
présidence de cette thèse

En hommage de respectueuse
reconnaissance

LES PROBLEMES POSES PAR LA TETANIE CHRONIQUE
CONSTITUTIONNELLE NORMOCALCEMIQUE
DU GRAND ENFANT

-:-

INTRODUCTION

-:-

La tétanie chronique peut être définie comme un état particulier de l'excitabilité neuromusculaire qui persiste entre les crises de tétanie aiguë. Il existe des formes acquises, les mieux connues, et qui sont d'origine neurogène, ou parathyréoprive ; mais aussi des formes dites constitutionnelles, idiopathiques, qui bien que représentant la majorité des tétanies, sont certainement les moins bien connues, et pratiquement absentes des traités classiques (KLOTZ).

La tétanie chronique constitutionnelle offre cependant un intérêt capital, par sa fréquence, par sa latence, donc par sa fréquente méconnaissance. Sa forme mineure est dite spasmo-philie, terme qui depuis les travaux de EUBNER désigne un état d'hyperexcitabilité neuromusculaire latent, se manifestant à l'occasion d'une stimulation intercurrente, ou d'une simple colère, par des spasmes viscéraux, des contractures, des secousses musculaires.

Bien étudiée chez le nouveau-né et le petit nourrisson d'une part, chez l'adulte d'autre part, la tétanie est considérée comme très rare chez le grand enfant, entre l'âge de 3 ans et la puberté.

Or, à consulter la littérature récente, cette rareté n'est qu'apparente, et ne relève que d'un manque d'intérêt pour l'affection, ou peut-être aussi d'une méconnaissance de certains

cas. Chez l'adulte, la tétanie fait surtout partie d'états hypoparathyroïdiens, spontanés ou post-opératoires ; elle peut également s'associer à une normocalcémie, sans aucun trouble évident du métabolisme calcique.

Chez le nouveau-né, rachitique ou non, des troubles calcémiques sont généralement en cause.

Chez le grand enfant, une insuffisance parathyroïdienne, une infection, une intoxication, peuvent entraîner la spasmophilie ; mais il existe également ces formes idiopathiques, constitutionnelles, sans cause apparente, ne se révélant qu'à l'occasion d'un facteur déclenchant. Il est donc de première importance de devancer cette révélation inopinée, d'autant plus que les accidents de la spasmophilie, le plus souvent bénins, sont parfois impressionnants, et ont pu dans certains cas entraîner la mort de l'enfant.

Le fait troublant est certainement, chez le grand enfant, la persistance d'une calcémie normale. Tout se passe comme si les symptômes cliniques, neurologiques, musculaires, électriques, étaient primitifs, sine materia ; parfois aussi la symptomatologie n'est pas évocatrice, mais d'enprunt ; enfin elle peut être nulle, et la tétanie larvée ne sera révélée qu'à l'occasion d'un examen systématique.

La tétanie chronique constitutionnelle est un état pathologique qui va persister, mais susceptible de donner des poussées rythmées parfois par les saisons. Cet état doit être connu, comme doit l'être toute affection chronique, parce qu'il exige un traitement correctif permanent et la connaissance de la nature des crises susceptibles de survenir sur un fond permanent d'hyperexcitabilité neuromusculaire.

Faute d'être connue, la tétanie chronique constitutionnelle risque d'entraîner de redoutables erreurs de diagnostic.

Si certaines crises sont typiques, d'autres convulsives, pseudo-comitiales, risquent d'orienter vers le diagnostic d'épilepsie -laquelle a pu d'ailleurs parfois se greffer sur une tétanie chronique.

Un autre intérêt est le caractère familial de la tétanie chronique, sous la forme d'un terrain commun facilitant l'éclosion des accidents spasmodiques (DEJERINE, TURPIN, FANCONI). L'étude de la famille du petit malade fait apparaître certains troubles communs du comportement ; une recherche systématique chez les ascendants et collatéraux du signe de Chvostek, la pratique d'un examen électromyographique, confirment cette notion de formes familiales.

Nous nous limitons ici à la tétanie chronique constitutionnelle -donc non acquise- chez l'enfant, en excluant le nouveau-né très étudié déjà à cet égard, et en excluant aussi l'adulte. L'enfant d'âge scolaire, exposé déjà à une vie physique et mentale active, risque en cas de tétanie constitutionnelle de présenter des crises spasmodiques qu'il faut savoir identifier, enrayer ou mieux encore, éviter.

Le problème doit se poser avec une certaine fréquence au pédiatre, et mérite, avons-nous pensé, un exposé d'ensemble. Nous avons donc établi le plan de travail suivant :

- après un "Historique" des travaux qui ont abouti aux conceptions modernes de la tétanie chronique constitutionnelle en particulier

chez l'enfant, nous en ferons l' "Etude clinique". Les manifestations concernent les crises tétaniques proprement dites, spasmes carpopédiens, faciaux, glottiques, spasme du sanglot ; convulsions pseudocomitiales, voire épileptiques vraies ; elles englobent un syndrome électrique, d'hyperexcitabilité neuromusculaire, de troubles du comportement, de troubles trophiques ; le syndrome biologique doit être à son tour étudié, car il pose bien des énigmes, l'affection étant normocalcémique ; cette description clinique se terminera par une évocation de l'évolution et du pronostic.

- nous aborderons ensuite la "Pathogénie", puis le "diagnostic positif et différentiel", et enfin le "traitement".

HISTORIQUE

-:-

TOMKIEWICZ et LELONG font remonter à 1699 la description princeps du spasme carpopédal ; des descriptions de convulsions et de laryngospasmes chez l'enfant ont été publiées en 1815. La tétanie est séparée du tétanos vers 1831 et CORVISART en 1854 utilise et lance le terme de tétanie, la manifestation étant le sujet et le titre de sa thèse. TROUSSEAU en 1862 décrit "la tétanie des nourrices et des nourrissons" et découvre ainsi le signe du garrot, qui précède et suit la crise spontanée. Toutefois, il le méconnaît chez les sujets susceptibles de présenter des crises de tétanie, encore qu'en ce milieu du XIX^e siècle, on a déjà parfaitement décrit les éléments du syndrome tétanie : troubles sensitifs et troubles moteurs, spasme carpopédal, laryngospasme, signe du point, convulsions, autant d'éléments que l'on sait rattacher à un même syndrome. Mais on ignore la cause et le mécanisme de la tétanie.

Une grande acquisition est faite avec ERB en 1874 : il découvre l'hyperexcitabilité nerveuse aux stimulations électriques et mécaniques ; avec CHVOSTECK en 1876, qui montre que l'hyperirritabilité persiste en dehors des crises, et révèle un état, un terrain sous-jacent, et permanent : d'où est dégagée l'idée de tétanie latente, ou spasmophilie chez l'enfant. On commence à observer des phénomènes

tétaniques après ablation de la thyroïde et en 1880 SANDTROM découvre les parathyroïdes rendues bientôt responsables, par leur insuffisance ou leur absence, des crises tétaniques. Pourtant en 1914, DEJERINE continue à admettre que la tétanie est un phénomène neurologique susceptible de relever d'étiologies diverses, mais pouvant se développer, souvent, sur un terrain héréditaire.

MAC CALLUM et VOEGTLIN en 1909 établissent le rôle des parathyroïdes dans le métabolisme du calcium : les auteurs américains ne considèrent plus la tétanie que comme une manifestation d'hypocalcémie. Pourtant la notion d'un terrain familial est admise dans certaines tétanies normo-calcémiques : par les Allemands FRANKL-HOCHWART en 1907, PERITZ en 1913, PETTE en 1949, par l'Italien PENDE.

Les chercheurs français, depuis 1948, en particulier, ont largement contribué à la connaissance de la tétanie chronique constitutionnelle normocalcémique : H.P. KLOTZ a sans doute été le premier à montrer le caractère très général de cette notion. Pour lui, de tels états constitutionnels peuvent être désignés par le terme de "diabète spasmophile". JESSERER à la même époque en Allemagne, ALAJOUANINE et ses collaborateurs en France, aboutissent à une définition qui montre à la fois la fréquence et la nature de l'affection. "Les cas de tétanie idiopathique normocalcémique représentent dans notre ensemble de malades une forte majorité" écrivait ALAJOUANINE ; quant à H.P. KLOTZ, il estime à 75 % la fréquence des tétanies chroniques constitutionnelles par rapport aux tétanies acquises.

Grâce à TURPIN et LEFEBVRE (1943) on a dispo-

sé d'un nouveau critère neuromusculaire chez les tétaniques : la tendance à l'activité neuromusculaire chez les tétaniques : la tendance à l'activité autorythmique spontanée se manifestant par le signe du doublet, vraiment pathognomonique.

Les auteurs américains, et un certain nombre de chercheurs européens, continuent à étudier la physiopathologie de l'hypoparathyroïdie et à considérer les autres causes d'hypocalcémie pour aborder l'étiopathogénie de la plupart des tétanies : les tétanies hypocalcémiques.

Mais en France, on admet non seulement l'existence, mais la fréquence des tétanies normocalcémiques, autrement intéressantes par leur pathogénie et la nécessité de leur dépistage. Certes des divergences persistent sur la fréquence des états de tétanie chronique constitutionnelle, ce qui provient du problème des critères de diagnostic exigés ; sur la physiopathologie de la tétanie également, rôle de la plaque motrice, rôle du système nerveux central, rôle de l'hypocalcémie tissulaire indépendante d'une hypocalcémie, rôle enfin d'une hypo-magnésiémie dans les tétanies normocalcémiques. Il n'est pas jusqu'au traitement qui ne soit l'objet de controverse, utilité ou inutilité du traitement hypercalcémiant.

Si nous énumérons rapidement les travaux consacrés à la question de la tétanie constitutionnelle, en particulier dans la seconde enfance. C'est ainsi qu'en 1946, P. DORLAND consacrait sa thèse aux signes électrologiques de la tétanie ; H.P. KLOTZ à partir de 1949 publie une série d'études : électro-encéphalographie et spasmophilie, intérêt de la notion de spasmophilie en neuropsychiatrie ; monogra-

phie en 1958 sur la tétanie chronique ou spasmophilie ; étude avec TOMKIEWICZ des tétanies chroniques de la seconde enfance (1959), de la tétanie chronique constitutionnelle, la même année 1959 ; recherche -et découverte- d'un trouble du métabolisme calcique dans les tétanies normocalcémiques constitutionnelles chroniques, l'année suivante.

GOTTA en 1953 avait fait la différence entre tétanie et épilepsie, mais reconnaissait qu'une association des deux troubles était parfois observée. H.P. CATHALA la même année 1953 consacrait sa thèse, soutenue à Paris, à la nosologie et à la physiopathologie de la tétanie de l'adulte ; ALAJOUANINE a publié toute une série de travaux sur la question : étude du seuil épileptogène dans la tétanie, étude électromyographique, étude humorale et électrophysiologique de la tétanie de l'adulte, toutes ces notions étant réunies dans son livre en collaboration avec CONTAMIN et H.P. CATHALA, sur "Le syndrome tétanie" ROHMER et collaborateurs, en 1955, avaient insisté sur l'intérêt de l'électromyogramme et de l'électroencéphalogramme dans la spasmophilie du nourrisson ; c'était également sous l'angle électromyographique que LEVESQUE, CONTAMIN, CATHALA et leurs collaborateurs abordaient l'étude de la tétanie du nourrisson, du grand enfant et aussi du nouveau-né.

SWEYMULLER en 1958 publie un article sur la tétanie de l'enfance et de l'adolescence ; l'année suivante, LUKOWSKY insiste sur les formes abortives, latentes, camouflées de la tétanie. A la lumière de trente observations TOMKIEWICZ, PAUPE et M. LELONG peuvent faire le point de la tétanie du grand enfant (1961). Les tétanies normocalcémiques intriguent les

observateurs qui cherchent d'autres signes de troubles métaboliques expliquant les phénomènes spasmodiques. P. NAYRAC en 1964 signale un abaissement du magnésium sérique dans la tétanie chronique ; FOUSSEREAU montre qu'une tétanie latente doit être recherchée dans des domaines très divers de la pathologie, et en veut pour preuve l'association d'une tétanie latente et de certaines affections dermatologiques (1964).

AMYOT et VASQUEZ en 1964 également reprennent la question des différences, des rapports et des coexistences possibles entre tétanie et épilepsie. Enfin en 1966 R. CLEMENT fait une belle mise au point de la spasmophilie chez l'enfant.

On peut donc dire que depuis pratiquement un demi-siècle l'intérêt éveillé par les manifestations tétaniques en général chez l'enfant en particulier, ne s'est à aucun moment démenti. Il se fonde actuellement sur des notions plus précises fournies par des moyens accrus d'explorations électrologiques et biologiques, permettant de déceler ces formes latentes, constitutionnelles qui chez le grand enfant ont une particulière importance.

ETUDE CLINIQUE

-:-

Chez le grand enfant, la tétanie constitutionnelle chronique ne prend que rarement les aspects typiques des spasmes complètement réalisés. Il faut savoir les déceler à l'état d'ébauche, ou après leur provocation volontaire ou involontaire, et c'est leur fréquente méconnaissance qui donne à la tétanie du grand enfant une rareté qu'elle ne mérite sans doute pas.

A - SYNDROME CLINIQUE :

On se trouve, en effet, souvent devant un enfant ayant toutes les apparences d'un parfait état de santé ; le poids est souvent supérieur à la moyenne. Toutefois on peut trouver une certaine pâleur, une certaine bouffissure, un certain retard de la marche et de l'éruption dentaire ; la présence de signes discrets de rachitisme n'est pas exceptionnelle. La spasmophilie va se manifester -ou être décelée- à partir de l'âge de 18 mois sous l'influence de facteurs étiologiques divers. Les manifestations peuvent demeurer très frustes, mais un bruit, un contact, froid ou chaud, vont provoquer chez l'enfant un soubresaut disproportionné avec l'importance du choc, parfois aussi s'ébauche

une contracture des membres en extension, qu'il faut savoir observer.

Les trente observations de TOMKIEWICZ et M. LELONG qui concernent des enfants de quatre à quatorze ans montrent que les crises de tétanie vraie sont exceptionnelles : 7 fois sur 30 ; par contre, des signes subjectifs mineurs sont plus souvent relevés : lipothymies, crampes et fourmillements, vertiges : dans un tiers des cas. Des troubles caractérisés, surtout à forme de pithiatisme, plus rarement de tic, sont notés dans 19 cas sur 30. Des troubles de l'adaptation sont également possibles.

Il nous faut pourtant rappeler ce que sont les crises tétaniques typiques, qui peuvent survenir spontanément, ou à l'occasion d'un facteur déclenchant :

les spasmes des membres, dits carpopédaux, beaucoup plus rares chez le grand enfant que chez le nourrisson, avec précession de signes sensitifs subjectifs qui persistent au cours de la crise sous forme de crampes, de fourmillements, de paresthésies au niveau des extrémités ; mais parfois ces signes sensitifs demeurent isolés, sans aller jusqu'à la crampe (dans un cas sur six). Les spasmes carpopédaux sont des contractures toniques des mains et des pieds ; leur durée varie de quelques minutes ou de quelques heures à une journée entière. Au niveau du membre supérieur, le bras peut être étendu, le poing serré, les doigts repliés sur le pouce, l'avant-bras en supination. Ce n'est que chez l'enfant très jeune que le poignet est fléchi, que les doigts en hyperextension sont fléchis sur le métacarpe ou qu'encore les doigts sont écartés ; parfois aussi les trois derniers doigts sont

fléchis et écartés, faisant le "crabe". L'attitude en main d'accoucheur, ou signe de Trousseau, est plus rare ; nous y reviendrons à propos du diagnostic.

Au niveau des membres inférieurs, le spasme donne une attitude en extension et en dedans du pied qui tend à s'enrouler sur lui-même.

Spasmes de la face : les muscles de la mimique sont en contracture tonique, d'où des grimaces boudeuses, en rire sardonique, en museau de carpe. Un des spasmes toniques les plus fréquents est la révulsion des globes oculaires vers le haut ; on peut également observer une semi-occlusion palpébrale, un strabisme convergent, bi ou unilatéral ; rare est le trismus vrai. Les spasmes péri-buccaux, lorsqu'ils surviennent, risquent de gêner la déglutition et la parole. La tête est fréquemment rejetée en arrière, ou encore une contracture unilatérale simule un torticolis. Il n'est pas possible de vaincre la contracture, au contraire tout essai dans ce sens va l'exagérer et fait crier l'enfant par la légère douleur ainsi provoquée. Passagers, paroxystiques, ces spasmes de la face peuvent persister quelques minutes, puis reprendre de façon subintrante. De légères secousses peuvent s'associer à la contracture tonique.

Spasmes de la glotte : chez le nourrisson, c'est le spasme du sanglot qui peut révéler la spasmophilie. Chez lui, le danger est grand, et isolé il a pu entraîner la mort. Comme pour les spasmes des extrémités et de la face, les spasmes de la glotte sont rares chez le grand enfant, et plus rares, encore,

évidemment, dans les formes constitutionnelles souvent latentes qui nous occupent. Il faut cependant savoir que même après l'âge de cinq ans, une colère, une émotion, peuvent entraîner un arrêt de la respiration, avec cyanose, inspiration sonore, stridente, qui ensuite reprend régulièrement. Toute prolongation de l'apnée risque chez le petit nourrisson d'entraîner une évolution fatale en asphyxie. Mais même chez le grand enfant, le spasme de la glotte ne doit pas être sous-estimé, et il peut coexister avec des contractions spasmodiques du diaphragme, des muscles respiratoires, avec un hoquet, des spasmes carpopédaux. La laryngospasme reste heureusement le plus souvent bénin, avec gloussement inspiratoire terminé par le "chant de la pintade", bruit musical très caractéristique permettant à lui seul de faire le diagnostic (R. CLEMENT). Les grands accidents d'apnée et de pâleur ne marquent que les premiers temps de la vie et ne sont pas observés chez le grand enfant.

Spasmes digestifs : gastrospasmes, avec régurgitations et vomissements, pylorospasmes, peut-être coliques spasmodiques, sont les expressions digestives de la spasmophilie. Mais ici encore ces manifestations seront surtout le fait du petit nourrisson.

Les troubles du comportement occupent chez le grand enfant une importance considérable, car ils peuvent se présenter comme primitifs et faire méconnaître le diagnostic réel. Certaines manifestations subjectives, que classiquement on ne rattachait pas à la tétanie, doivent cependant être citées pour leur inhabituelle fréquence chez ces petits malades. Ce sont d'abord les lipothymies, perte de connaissance brève, sans signes végétatifs

importants, à distinguer des crises d'épilepsie. Ce type d'accidents a une fréquence d'environ 20 %. Parfois ils sont déclenchés par un effort. On peut également observer des vertiges, des sensations vertigineuses mal définies, une impression d'égarement. De tels troubles ont été décrits chez l'adulte tétanique normocalcémique, et devront orienter vers le diagnostic lorsqu'ils apparaissent fugaces, irréguliers, sans tendance à l'aggravation, en présence d'un examen neurologique négatif, mais déclenchés surtout par des facteurs psychiques.

Des troubles caractériels mineurs risquent d'entraîner des difficultés d'adaptation familiale et scolaire, et de poser des problèmes à la fois médicaux et pédagogiques. Il s'agit en effet d'enfants instables, au rendement scolaire diminué par troubles de l'attention et de la mémoire, par agitation entraînant des mauvaises notes de conduite. Parmi les écoliers considérés comme insupportables, une enquête systématique trouverait certainement bon nombre de tétaniques constitutionnels : on trouve chez eux des colères allant de la simple impulsivité aux rages classiques, des troubles du sommeil, cauchemars, insomnies, réveils nocturnes brusques, énurésie parfois, qui motive fréquemment la première consultation. Le spasme du sanglot, classique chez le nourrisson, se retrouve ici avec une certaine fréquence dans les antécédents de ces grands enfants. Il faut savoir écarter la responsabilité du milieu familial dans l'origine des troubles caractériels constatés, encore que très souvent les mères, nerveuses, loquaces, inquiètes, paraissent bien a priori jouer un rôle dans l'apparition, ou l'aggravation, de ces perturbations caractérielles de l'enfant. Ce que

l'on peut d'ailleurs expliquer par le caractère souvent familial de la tétanie constitutionnelle : un examen des parents fait non rarement apparaître la positivité du signe de Chvostek, la présence de manifestations myoélectriques proprement tétaniques. Ainsi les phénomènes tétaniques caractériels de l'enfant proviennent à la fois d'un terrain hérité et d'un milieu favorisant les conflits scolaires et familiaux.

Des perturbations plus profondes de la personnalité sont parfois constatées ; tic, ou encore, à un degré de plus, anxiété, émotivité excessive, qui ressortent d'entretiens avec l'enfant ou des réponses aux tests projectifs.

Des troubles caractériels graves sont possibles : pithiatisme donnant lieu à des crises si graves qu'elles en imposent parfois pour une comitialité ; à l'extrême, ces troubles s'opposent à toute vie scolaire, l'enfant pouvant même être renvoyé des établissements spécialisés où on l'a placé. Le pédiatre doit donc avoir présente à l'esprit, devant tout trouble caractériel, la possibilité d'une tétanie constitutionnelle, au même titre qu'une comitialité.

"Nous ne pensons pas pour autant" écrivent TOMKIEWICZ et LELONG, "que la tétanie soit la "cause", et encore moins la "cause unique" de ces troubles ; nous les avons tout simplement constatés avec une fréquence qui semble significative et leur association justifie la recherche d'un mécanisme commun. Cette recherche a, à nos yeux, un double intérêt :

- théorique, car il est satisfaisant de trouver une anomalie biologique au cours de trou-

bles psychiques considérés trop souvent comme "fonctionnels" ;

- pratique, car le traitement hypercalcémiant peut être dans ces cas un adjuvant précieux de la psychothérapie ou de la chimiothérapie".

Les troubles trophiques appartiennent classiquement à l'hypoparathyroïdie ; et pourtant on peut les trouver dans la tétanie normocalcémique du grand enfant : ongles striés, cassants, considérés comme d'observations banales dans la tétanie normocalcémique de l'adulte par ALAJOUANINE, par H.P. KLOTZ ; lésions cutanées, calcifications ectopiques, intracrâniennes, sont plus rares ; par contre, deux manifestations sont importantes, l'une par sa fréquence : les troubles de la dentition, l'autre par sa gravité, les opacités du cristallin.

En ce qui concerne la dentition, elle est perturbée dans un bon tiers des cas. La dentine, l'émail, sont mal minéralisés, striés, irréguliers, minces ; la couronne est hypoplasiée, la racine est anormalement courte, le canal dentaire élargi. Des caries, des érosions, résultent de l'absence de formation de certains bourgeons dentaires, de retard de l'éruption sur l'arcade. On peut situer chronologiquement les éventuelles perturbations métaboliques d'après les dents atteintes, dont on connaît les dates précises de formation et d'éruption, de minéralisation aussi. Le fait curieux est que ces altérations de la calcification dentaire se produisent dans les tétanies normocalcémiques (ce qui d'ailleurs a été nié par JESSERER). La cataracte est rare chez le

grand enfant, sans doute parce que l'affection n'a pas eu le temps nécessaire pour la réaliser totalement : aucune observation de cataracte totale exigeant l'intervention ne concerne d'enfants de moins de 18 ans. Par contre des formes latentes sont possibles entre 5 et 8 ans, l'opacification intéressant les couches périphériques sous-capsulaires du cristallin, le noyau central étant épargné. Opacités d'abord ponctuées, floconneuses, radiées, en soucoupe, dans les zones antérieures ou postérieures, elles rappellent alors les cataractes "endocriniennes". On peut se demander, devant la précocité de certaines opacités du cristallin, s'il n'existe par des formes congénitales.

Les troubles trophiques de la tétanie normocalcémique réclament une explication : deux interprétations ont été proposées :

- il y a coïncidence ou codépendance d'un facteur génétique commun, encore inconnu ;
- il y a hypocalcémie tissulaire ne se manifestant pas par une hypocalcémie.

Les convulsions et manifestations comitiales sont fréquentes chez le grand enfant tétanique. Elles vont de crises type petit mal et myoclonies aux crises psychomotrices généralisées. On peut trouver, à l'électro-encéphalogramme soit des tracés normaux, et cela malgré parfois des troubles du comportement : des altérations franches de type épileptiques, n'impliquant pas, forcément, des manifestations cliniques de comitialité ; des perturbations atypiques, sensibilité anormale à l'épreuve d'hyperpnée, compte tenu de l'âge de l'enfant,

ou tracés spontanément lents, désynchronisation, dysrythmie, lente ou rapide. La coexistence chez le grand enfant, de la tétanie constitutionnelle et de manifestations cliniques ou électriques dépilepsie doit être considérée comme relativement fréquente, comme le montrent les travaux des Canadiens AMYOT et VASQUEZ : chez le jeune enfant, rappellent ces auteurs, la tétanie peut déclencher des accès de contracture généralisée et même des convulsions ; l'organisation cérébrale du nourrisson et du jeune enfant n'a pas atteint la maturité anatomique et physiologique. Les tracés électro-encéphalographiques montrent un potentiel électrique beaucoup moins systématisé que chez l'adulte avec un tracé plus protéiforme. Ce n'est pas avant l'âge de 9 ou 10 ans que l'on trouve les ondes alpha de 8 à 12 secondes qui constituent les ondes de normalité du tracé de l'adulte. Cette immaturité physio-anatomique rend le cerveau plus sensible aux diverses modifications susceptibles de survenir au niveau du métabolisme, de la circulation et de la nutrition de l'encéphale ; ainsi s'expliquerait chez l'enfant cette intrication de la tétanie et de la comitialité, plus rare chez l'adulte.

B - SYNDROME ELECTRIQUE.

Les manifestations cliniques décrites plus haut, spasmes et convulsions, font prévoir des anomalies électriques, une hyperexcitabilité neuromusculaire, extériorisée par la positivité de certains signes, par les modifications des tracés électromyographiques.

Chez des enfants n'ayant présenté aucune ma-

nifestation clinique de type tétanique, il est possible, dans la spasmophilie latente, d'objectiver le trouble par une excitation mécanique ou électrique des muscles et des nerfs :

le signe de Chvostek, ou signe du facial, est le plus sensible, le premier à apparaître, le dernier à disparaître. Il consiste, on le sait, à exciter l'une des branches du nerf facial par une légère percussion (une "pichenette"), ce qui provoque une contraction très brève des muscles de la face. Selon l'intensité de la réponse, on observera une contraction des muscles péribuccaux, ou une extension au releveur de la narine et à tous les muscles de la face d'un côté, ou même, en éclair, du côté opposé. Des variantes du signe du facial sont apportées par le signe de Weiss, contraction de l'orbiculaire des paupières, les signes de Schultz, de Eschrrich.

le signe de Trousseau consiste à serrer le bras, ce qui provoque une modification de la main correspondante, prenant l'attitude de main d'accoucheur. On peut également rechercher une réponse analogue au niveau du membre inférieur, la percussion du nerf sciatique poplité externe entraînant la contraction des péroniers latéraux.

Nous avons vu que les tracés électro-encéphalographiques pouvaient traduire un certain élément comitial dans certains cas, même en dehors de toute manifestation clinique d'épilepsie. Les tracés électrocardiographiques n'apportent pas de renseignements nets.

Par contre, l'étude des seuils d'excita-

tion électrique des nerfs permet un électro-diagnostic de stimulation des nerfs classique depuis les travaux de ERB.

Dans la tétanie, en effet, on constate :

- une baisse du seuil d'excitabilité du nerf ;
- un allongement des chronaxies musculaires et sans doute vestibulaires, un hétérochronisme neuromusculaire dont les valeurs maximales sont atteintes à l'acmé de la crise ;
- une diminution de l'indice galvanotonique qui, de 6 à 8 tend vers l'unité.

Toutefois, à l'électrodiagnostic de stimulation on préfère de plus en plus l'électromyogramme, qui est un électrodiagnostic de détection, et que TURPIN le premier, en 1943, a appliqué à la tétanie. La méthode permet d'explorer les potentiels électriques émis spontanément par les fibres musculaires. On étudie le muscle premier interosseux dorsal. L'activité tétanique est provoquée par l'épreuve de facilitation de Troussseau : la mise en place d'un garrot à une pression supramaximale pendant 10 minutes pour le grand enfant, 7 minutes pour le petit enfant. L'activité tétanique apparaît soit pendant le garrot soit deux à sept minutes après sa levée. En cas de tétanie, on constate une tendance autorythmique exagérée du système neuromusculaire par répétition à intervalle fixe, de 4 à 12 millisecondes, de deux, trois ou plusieurs potentiels d'action émanant de la même unité motrice : chaque élément étant un doublet, un triplet, un multiplet, l'ensem-

ble formant un train répétitif qui lui-même apparaît à une fréquence fixe, de 0,5 à 12 trains/seconde.

Nous aurons à revenir sur les réponses de l'électromyogramme à propos du diagnostic positif et différentiel de la tétanie constitutionnelle.

o

C - SIGNES BIOLOGIQUES.

S'il existe des tétanies par hypocalcémie et des tétanies par alcaloses, en fait chez le grand enfant on va trouver avec une grande fréquence une normocalcémie.

Chez le petit nourrisson, on peut pratiquement affirmer que l'hypocalcémie franche est trouvée dans toute tétanie, les exceptions sont rares et peu convaincantes. Mais l'inverse est faux, et l'hypocalcémie peut fort bien n'entraîner aucune tétanie, ni clinique, ni électrique.

Chez l'adulte, on trouve bien des tétanies avec hypocalcémie, mais les tétanies normocalcémiques sont de loin les plus nombreuses.

Chez le grand enfant enfin, il semble qu'on puisse avec TOMKIEVICZ et LELONG dire que la calcémie est variable et instable.

Dans la moitié des cas, il s'agit d'une tétanie normocalcémique, la calcémie dépassant le taux de 90 mg/litre et la phosphorémie étant normale pour l'âge de l'enfant.

Et pourtant le syndrome clinique peut être

en tous points comparable à celui des tétanies hypocalcémiques, manifestations convulsives, troubles hypocalcémiques, manifestations convulsives, troubles caractériels, altérations du tracé électro-encéphalographique, voire même cataracte endocrinienne, et aussi amélioration du syndrome convulsif par le traitement hypercalcémiant. La normocalcémie, pourtant très fréquente, ne paraît pas participer en tant que facteur causal à la symptomatologie de la tétanie. Certains observateurs signalent en outre la variabilité, l'instabilité de la calcémie chez un même enfant : entre 72 mg et 108 mg par litre par exemple.

La kaliémie a été étudiée par GOULON et TOURNILHAC. Si aucune conclusion nette n'a encore été tirée des observations, il est tentant de rattacher à une insuffisance potassique l'hyperexcitabilité musculaire constatée ailleurs, paralysie périodique par exemple.

La tétanie a pu être observée, en clinique, ou lors d'expérimentations, à la suite d'un régime carencé en magnésium. C'est pourquoi P. NAYRAC, en 1964, a entrepris de doser le magnésium sérique chez 50 sujets atteints de tétanie chronique normocalcémique identifiée par les critères cliniques et électrographiques et chez 50 sujets témoins normaux. Les valeurs trouvées chez les tétaniques sont demeurées dans les limites des taux normaux, mais le calcul montre un abaissement significatif du taux moyen des tétaniques par rapport aux normaux. D'où la conclusion de NAYRAC : la tétanie normocalcémique correspond bien à un déficit relatif en magnésique sérique.

Pour en revenir à la calcémie, si les tra-

vaux récents semblent démontrer que dans la moitié des tétanies constitutionnelles chroniques du grand enfant, elle est normale, si on admet que dans la première enfance, la cause majeure de la spasmophilie est l'hypocalcémie, dans la seconde enfance, R. CLEMENT incrimine dans la majorité des cas une carence en soleil ou en vitamine D, une déminéralisation par troubles digestifs, par régime inadéquat, avec en règle un rachitisme, fruste ou patent, associé. La calcémie est alors basse, la phosphorémie normale, ou abaissée, les bicarbonates sanguins et le pH du sang sont normaux, les phosphatases sériques sont élevées. L'excrétion urinaire et fécale du calcium et du phosphore est en général diminuée.

La maladie coeliaque présente le même syndrome biologique, mais sans spasmophilie. Quant à l'hypoparathyroïdie idiopathique, elle peut provoquer la tétanie du grand enfant, mais cette étiologie reste rare ; TOMKIEWICZ et LELONG n'en trouvent qu'un exemple certain sur 30 cas. De plus, on ne trouve aucune différence fondamentale entre les tétanies normocalcémiques et les tétanies de l'hypoparathyroïdie.

On est arrivé alors à formuler l'hypothèse d'un trouble métabolique calcique respectant cependant une calcémie normale, et faisant envisager un taux calcique tissulaire abaissé. Cependant, même en utilisant des épreuves plus fines, il est encore impossible d'établir le trouble métabolique, sa présence et sa nature. L'étude du calcium ionisé ne s'est pas révélée payante. Le calcium ionisé est normal dans les tétanies normocalcémiques (KLOTZ et JUNGERS, utilisant la méthode de Grosnier, dont l'exactitude reste peut-être douteuse en

ce qui concerne la fraction ionisée de la calcémie).

Même dans les tétanies avec hypoparathyroïdie, la calcirachie demeure normale, ou à peine modifiée.

Le test de perfusion calcique à dose massive, 13,2 mg par kg de calcium-ion sous forme de gluconate pendant quatre heures, par voie veineuse, permet de mesurer la calciurie et la phosphaturie horaires avant, pendant et après la perfusion, la calcémie et la phosphorémie avant l'épreuve, à la fin de celle-ci et trois heures plus tard ; les réponses calciques ont montré chez des enfants tétaniques normocalcémiques, l'intégrité du squelette, la phosphatémie, en s'élevant signe l'absence d'hyperparathyroïdie ; la permanence de la phosphaturie indique une fonction parathyroïdienne correcte.

Le test de phosphaturie par injection de parathormone (HOWARDELLSWORTH) ne paraît pas en mesure de distinguer un sujet normal d'un sujet atteint d'hypoparathyroïdie fruste ou résistant à l'action hormonale. Par contre, KLOTZ utilisant l'épreuve aux chélateurs, EDTA, constate que le retour de la calcémie à un taux normal, après une chute initiale est plus lent chez les enfants tétaniques que chez les témoins.

Jusqu'ici on a hésité à recourir à l'étude du pool calcique par le calcium radio-actif, jugée dangereuse chez l'enfant.

D - EVOLUTION ET PRONOSTIC

D'après les connaissances actuelles tant pratiques que théoriques, il semble plausible d'admettre que cet état de tétanie constitutionnelle chronique, de spasmophilie, va persister tout au long de la vie des sujets qui en sont frappés. Le syndrome biologique semble avoir un pronostic plutôt favorable, en ce sens que l'on cite des cas dans lesquels l'hypocalcémie s'est corrigée jusqu'à la normocalcémie, alors que l'inverse, l'apparition secondaire d'une hypocalcémie chez les tétaniques normocalcémiques, n'a pas été signalé, semble-t-il. Pourtant, trois éléments du syndrome peuvent connaître une évolution plus ou moins redoutables : si les convulsions se raréfient, s'atténuent, et surtout perdent de leur gravité avec l'âge, par contre les troubles caractériels vont dépendre de l'existence que mènera le petit malade, et aussi de leur évolutivité propre : aggravation, atténuation, modification.

Le plus redoutable des risques étant la cataracte endocrinienne de plus en plus menaçante au fur et à mesure que le malade avance dans la vie. Tous les auteurs s'accordent sur la nécessité d'un examen du cristallin, au moins tous les deux ans. Le pronostic sera franchement mauvais en cas de débilité mentale, de convulsions rebelles au traitement vitamino-calcique, en cas de malformations associées, réalisant de plus ou moins près le syndrome d'Albright.

PATHOGENIE

-:-

Comment expliquer la pathogénie des tétanies normocalcémiques, et même d'une façon plus générale, normo-humorales ? H.P. KLOTZ opposait deux tendances alors en faveur :

- pour certains auteurs, il y avait insuffisance parathyroïdienne à forme fruste, sans hypocalcémie, mais avec cependant retentissement tissulaire du trouble métabolique du calcium ;

- pour d'autres auteurs, il y aurait avant tout un dérèglement des centres sous-corticaux tenant sous leur dépendance les phénomènes périphériques de tonus musculaire : c'est la tétanie neurogène fonctionnelle de J. DECOURT.

Selon H.P. KLOTZ et son Ecole, les deux explications sont probablement valables ; le plus vraisemblable est alors d'admettre que la tétanie constitutionnelle comporte une labilité innée du système neuro-parathyroïdien pris dans son ensemble, c'est à dire du système qui contrôle à la fois le métabolisme calcique et l'excitabilité neuro-musculaire. Les épreuves dynamiques, en particulier les explorations par le calcium marqué $\text{Ca } 45$ réalisées chez l'adulte, établissent par la décomposition du pool, que malgré l'habituelle

normocalcémie, les besoins tissulaires en calcium ne sont pas satisfaits.

Des éléments cliniques tels que le déclenchement des crises par les chocs psychiques, l'influence curatrice de la psychothérapie et les cas décrits par ZONDEK comme des tétanies diencéphaliques, permettent d'affirmer qu'il existe un dérèglement du contrôle central sur le synapse neuromusculaire et sur la régulation calcique. Ce double contrôle central, hypothétique il y a quelques années, s'affirme chaque jour par de nouveaux faits expérimentaux : possibilité de provoquer des lésions atrophiques des parathyroïdes par excitation hypothalamique (HOUSSAY) mise en évidence par des expériences de circulation croisée de l'existence dans le système nerveux central, sus-cortex, une régulation de la calcémie, (BENETATO), contrôle cortical de cette régulation, etc.

Les observations cliniques ont elles aussi permis d'affirmer la réalité du contrôle direct neurogène des centres sur l'excitabilité neuromusculaire : tel le cas d'hémitétanie au cours d'une hémisclérose en plaques (ARNOULD).

En admettant cette explication pathogénique de la tétanie chronique constitutionnelle, on comprend pourquoi les périodes de décompensation peuvent aussi bien résulter de facteurs organiques entraînant un abaissement des réserves calciques -que le système neuro-parathyroïdien est inhabile à réparer- que de perturbations nerveuses fonctionnelles entraînant un fléchissement du contrôle central de tout ce système régulateur. Ces perturbations fonctionnelles peuvent être psychogènes, ou résulter d'un trouble humoral, telle l'hyper-

folliculinie (HOLTZ dès 1938, SANDOCK en 1956).

Reste à expliquer le mécanisme physiopathologique des symptômes, et avant tout de la crise tétanique, ou de son équivalent sensitif. KUGELBERG a établi que la crise tétanique est liée à la libération de l'auto-rythmicité du neurone périphérique, périodicité qui est une propriété intrinsèque de l'axone. On la met en évidence dans les préparations isolées, et elle est constamment empêchée dans l'organisme entier par des facteurs amortissants dont la levée peut entraîner la crise. La crise peut donc être due à la levée d'un facteur amortissant humoral : la diminution du calcium sanguin, l'alcalose ; la nature peut alors être de nature périphérique, encore que le calcium exerce également un effet amortissant sur le mésencéphale et le cortex ; de plus, la bilatéralité des contractures n'est pas en faveur d'une origine périphérique.

La crise peut également être due à la levée d'un facteur amortissant nerveux : à la levée du contrôle central qui s'exerce directement, et sans l'intermédiaire des variations électrolytiques, sur l'excitabilité neuromusculaire : dans ce cas la crise est probablement neurogène centrale, bien qu'il faille aussi tenir compte des perturbations électrolytiques entraînées au niveau des membranes cellulaires par la perturbation des centres diencéphaliques. Il semble ainsi difficile de dissocier les deux effets du contrôle central.

On peut également expliquer les fréquentes manifestations associées présentes dans la

tétanie constitutionnelle chronique : céphalées, lipothymies, troubles psychiques, par le retentissement des perturbations électrolytiques sur l'ensemble du système nerveux central et sur l'équilibre vaguesympathique.

Ces conceptions nouvelles doivent avoir un retentissement pratique de première importance dont nous allons trouver l'intérêt dans le diagnostic positif et différentiel. C'est ainsi qu'en ce qui concerne les troubles caractériels, on peut leur trouver un facteur organique précis, au lieu de les considérer comme purement psychogènes. Il en est de même des convulsions, dont l'allure peut être idiopathique.

Les troubles trophiques, intéressant en particulier la dentition, le cristallin, doivent pouvoir être jugulés précocement, tandis que l'enquête biologique distinguera les tétanies normocalcémiques des rares tétanies par hypoparathyroïdie et des formes intermédiaires dans lesquelles la calcémie est instable.

Voyons donc, maintenant, les éléments du diagnostic positif et du diagnostic différentiel des tétanies chroniques constitutionnelles du grand enfant.

DIAGNOSTIC POSITIF ET DIAGNOSTIC
DIFFERENTIEL.

-:-

Le problème se pose de façon tout à fait différente selon qu'il s'agit d'une forme caractérisée, comportant des crises tétaniques manifestes, ou d'une forme latente, ne s'exprimant que par les phénomènes associés, et qui nécessite alors, pour être objectivée, d'épreuves diverses révélant l'hyperirritabilité neuromusculaire dite tétanie latente, larvée, chronique, dite aussi spasmophilie.

Dans la première hypothèse, qui est celle d'un enfant présentant des crises de tétanie, le diagnostic est facile, à condition de bien préciser l'existence, la précession et la nature des signes sensitifs : paresthésies, fourmillements, picotements, et aussi l'extension en direction centripète des signes moteurs.

Pourtant, il y a lieu dans le diagnostic différentiel d'écarter deux ordres de crises :

- les crises sous-corticales hypertoniques,
- et surtout les crises pithiatiques. Chez l'enfant d'âge scolaire, on a parfois observé de véritables épidémies de tétanie, dans lesquelles interviennent la suggestion, le mimétisme. JESSENER pense qu'il suffit d'anesthé-

sier l'enfant pour que la contracture cède si elle est hystérique, alors qu'elle persiste si elle est tétanique. Mais entre une crise hystérique et une crise tétanique, un pont peut exister, l'hyperpnée. Plus simplement, l'électromyographie permettra de distinguer la crise tétanique dont la définition sera la suivante : on ne peut considérer comme tétanique une crise hypertonique des extrémités pendant laquelle ou au décours de laquelle on ne retrouve pas les signes électriques d'activité répétitive neuromusculaire.

En l'absence de crises tétaniques, les investigations chercheront à établir la réalité du terrain d'hyperirritabilité neuromusculaire correspondant à la tétanie latente ou spasmodie. Trois ordres de signes sont à rechercher :

- les signes cliniques,
- les signes biochimiques,
- les signes électriques.

Signes cliniques :

Nous les rappellerons brièvement, puisqu'ils ont déjà figuré dans la description clinique de la tétanie chronique constitutionnelle de l'enfant :

signe du garrot, ou signe de Trousseau : apparition de contractures de la main pendant la compression ou dans les trois ou quatre minutes qui suivent sa levée. Positif, ce signe est pathognomonique de la tétanie, mais il survient rarement en dehors des crises ;

signe de Chvostek, percussion des parties

molles de la joue à égale distance entre la commissure labiale et le lobe de l'oreille, bouche légèrement entr'ouverte. Au minimum, on observe une contraction franche, brusque, en éclair, de l'orbiculaire des lèvres. C'est le signe le plus sensible, le plus fréquent de la tétanie ; toutefois chez les sujets normaux on le trouve une fois sur douze. Il est par contre très rare (2 fois sur 30 cas) qu'il soit absent des tétanies. Le signe de Chvostek est donc un indice de présomption qui incite à poursuivre les explorations, mais n'autorise pas le diagnostic à lui seul. L'épreuve d'hyperpnée provoquée, qui ne doit pas durer plus de cinq minutes puisque l'alcalose par hyperpnée prolongée déclenche chez les sujets sains une possible mais authentique crise de tétanie. L'épreuve montre chez les malades l'abaissement du seuil tétanigène, et sa valeur est très grande si la crise est clinique ou électrique si elle provoque des fourmillements des extrémités et du tour de l'orifice buccal, qui sont les prodromes sensitifs de la crise. L'épreuve peut également renforcer un signe de Chvostek.

Signes biochimiques :

Ils n'ont qu'une signification restreinte puisque la tétanie chronique constitutionnelle de l'enfant peut être normocalcémique, nous l'avons dit. Mais inversement une hypocalcémie dont l'origine ne peut être élucidée a toutes les chances d'être tétanique si manquent des troubles rénaux, digestifs, nutritionnels ; d'ailleurs dans ce cas, le contrôle par la recherche des signes électriques est positif dans près de 100 % des cas.

Les signes électriques et plus précisément l'électromyogramme, puisque les perturbations de l'électro-encéphalogramme manquent de spécificité et s'observent dans l'épilepsie, dans les endocrinopathies, dans les états d'immaturation de toutes étiologies, fournissent des renseignements absolument spécifiques de la tétanie du grand enfant : surtout, l'activité myoélectrique répétitive, spontanée, ou après épreuves de facilitation. On ne trouve pas ces électromyogrammes caractéristiques dans des états qui n'étaient pas cliniquement et biologiquement suspects de tétanie. Cependant CATHALA pense que la tétanie vraie comporte un électromyogramme absolument fidèle, ce qui ne serait pas le cas pour la spasmophilie qui pour lui associe d'autres troubles aux manifestations tétaniques : cette fois l'électromyographie connaîtrait des lacunes. Mais les observations citées par CATHALA sont au contraire en faveur de l'électromyogramme qui a confirmé, en particulier dans les cas de LELONG, la spasmophilie ou tétanie latente, forme qui a justement le plus besoin de moyens de diagnostic révélateur. Devant une tétanie normocalcémique il faut pour retenir ce diagnostic un électromyogramme caractéristique.

On soupçonnera donc la tétanie du grand enfant :

en présence d'un signe de Chvostek positif et que renforce l'hyperpnée ;

ce qui sera encore renforcé lorsque l'électro-encéphalogramme est anormal, et surtout lorsque l'hyperpnée déclenche des phénomènes sensitivo-moteurs ;

la certitude absolue, cependant, n'appartient

qu'aux crises franches, qu'au signe de Trouseau positif, et, plus encore, à un électromyogramme caractéristique, à des perturbations du métabolisme phosphocalcique.

Quant au diagnostic différentiel, il doit d'abord écarter ce qui n'est pas une tétanie : le diabète ou le pré-diabète d'abord, qui peut comporter des troubles trophiques, une cataracte ; la cataracte congénitale, à distinguer de la forme dite endocrinienne ; les troubles de l'éruption et de la minéralisation dentaires relevant d'un ancien rachitisme hypocalcémique. Les troubles caractériels peuvent être essentiels, avoir d'autres causes que la spasmophilie ; les phénomènes convulsifs doivent être détachés d'une possible cause organique, d'une épilepsie idiopathique encore que des coexistences sont possibles ;

faire la part des tétanies secondaires, acquises, qui d'ailleurs ne paraissent pas fréquentes avec une calcémie normale. La tétanie chloroprive est déclenchée par des vomissements prolongés, graves, entraînant une augmentation de la réserve alcaline ; la tétanie dyskaliémique a été observée au cours des réhydratations parentérales ; les tétanies par hypomagnésiémie ne sont jusqu'ici pas entrées dans la clinique courante. La tétanie peut provenir d'intoxications par phénothiazine, par oxyde de carbone. La tétanie des névroses respiratoires provient de l'alcalose ; l'intrication tétanie chronique/hystérie rend difficile le diagnostic différentiel de deux affections souvent associées. On n'est pas spasmophile depuis l'enfance sans risque de voir se constituer un retentissement sur le psychisme. Les tétaniques peuvent à la longue devenir névrotiques surtout si le traitement

est insuffisant. Des crises de contractures de nature hystérique chez des spasmophiles avérés sont possibles, alors que le diagnostic de tétanie a été établi par l'électromyogramme.

Il en sera de même avec l'épilepsie : la li-
pothymie de type vagal avec manifestations té-
tanoïdes des extrémités, ou simples acropares-
thésies, est très fréquente dans la tétanie chro-
nologique ; mais on saura la distinguer de la
véritable crise comitiale avec morsure de la
langue, émission d'urines, tout en sachant que
des intrications sont possibles.

Des états frontières existent auprès de la
tétanie chronique constitutionnelle : la téta-
nie chronique multidystrophique d'ALBRIGHT,
dite encore pseudo-hypoparathyroïdisme si la
calcémie est normale ;

l'hypoparathyroïdisme chronique idiopathique,
acquis et avec un syndrome humoral net ;

l'hypercalciurie idiopathique, le trouble
calciorégulateur d'origine neuroparathyroï-
dienne affecte non seulement la répartition
tissulaire du calcium (d'où tétanie) mais aus-
si le contrôle rénal de l'excrétion de ce cal-
cium.

TRAITEMENT

-:-

Envisageant le traitement des tétanies constitutionnelles chroniques sans distinction d'âge, mais plus particulièrement chez l'adulte, H.P. KLOTZ pensait en 1959 que "la constatation d'une tétanie latente constitutionnelle n'impose pas ipso facto une thérapeutique par les agents hypercalcémiants, ou, plus exactement, calcio-fixateurs".

Pour cet auteur, l'abstention thérapeutique est indiquée lorsqu'il n'existe ni signes cliniques de décompensation, ni anomalies cristalliniennes en voie de constitution, ni baisse transitoire de la calcémie. On peut, en effet, admettre que de tels sujets sont bien compensés et peuvent le rester pendant des années. Seule une surveillance vigilante est nécessaire.

Par contre, le traitement s'impose en cas de troubles subjectifs, du type crises nerveuses, lipothymies, manifestations psychiques ; si l'examen systématique a fait découvrir un début de cataracte, des anomalies humorales.

En phase de poussée évolutive, le traitement de la tétanie chronique fera appel aux médications dites hypercalcémiantes, essentiellement la vitamine D2, le dihydrotachystérol. Chez

l'adulte, la dose d'attaque est de 5 mg par jour, la dose d'entretien de 2 à 3 mg par jour, à poursuivre sans interruption pendant deux à trois mois. On augmente ainsi et reconstitue le pool calcique, ce qui explique pourquoi le traitement hypercalcémiant est efficace alors même qu'au départ on a constaté une normocalcémie.

La spasmodophilie du petit enfant relève de la calcithérapie et de la vitamine D, moyens essentiels quelle que soit la cause de la tétanie (R. CLEMENT). Le chlorure de calcium en solutions concentrées est remarquablement actif, à condition d'employer des doses élevées, un à trois grammes d'abord, plus ensuite. L'introduction du calcium en carbonate ou en lactate par tubage ou par perfusion veineuse est rarement nécessaire. La vitamine D2 s'administre à la dose de 0,5 ou 1 mg par jour pendant dix jours, puis on abaisse les quantités. Il est également possible d'adopter un autre schéma, une dose massive de 5 mg étant donnée une fois par semaine pendant trois semaines. AT 10 ou dihydrotachystérol, est un puissant fixateur du calcium. Chaque fois qu'une étiologie est reconnue, elle doit évidemment être l'objet de mesures thérapeutiques directes. La prophylaxie enfin, toujours chez le petit enfant, réside dans un régime alimentaire bien équilibré, des sorties et insulations quotidiennes, l'administration systématique et discontinue d'une petite dose de vitamine D2 pendant les premiers mois de la vie.

Entre l'adulte et le nourrisson, comment se situe le traitement de la tétanie constitutionnelle du grand enfant ? LELONG et TOMKIEWICZ utilisent quatre types de traitement :

1 - le traitement hypercalcémiant,

mieux dit, calcifixateur, puisqu'il s'agit de normocalcémiques, et que le but est surtout de corriger une insuffisance tissulaire de calcium, et non d'augmenter le taux calcique sérique.

Au maximum, on fera une injection intra-veineuse de 10 à 30 ml de gluconate de calcium à 10 %, mesure qui n'est indiquée qu'en cas de crise tétanique, et d'ailleurs rarement nécessaire. En dehors de la crise, la calcithérapie ne paraît pas utile. Les vitamines D, le dihydrotachystérol ou AT 10 peuvent être utilisés indifféremment, alors que leurs modes d'action respectifs devront être fortes, de l'ordre de un à deux milligrammes par jour, en cure discontinue.

2 - les psycholeptiques mineurs représentent de précieux adjuvants au traitement calcificateur, à condition d'utiliser une posologie minimale et de choisir le produit qui aura le plus d'efficacité sur les troubles caractériels.

3 - la psychothérapie s'adressera autant à la mère qu'à son enfant, sous la forme de conseils éducatifs et aussi des thérapeutiques parlées.

4 - les anticomitiaux sont indiqués chaque fois que la tétanie s'associe à des phénomènes épileptiques, cliniques ou électriques.

o

En cas d'hypoparathyroïdie reconnue, la calcémie devra être amenée à la normale, ou plu-

tôt à un taux subnormal de l'ordre de 90 mg/litre ; le but est de conserver ce taux à peu près stable, donc de poursuivre un traitement continu avec de multiples contrôles biologiques, tous les trois mois, afin d'éviter l'hypercalcémie. En principe, un tel traitement sera poursuivi toute la vie durant, encore qu'en avançant en âge le tétanique constitutionnel peut voir sa calcémie redevenir et demeurer normal.

Si l'hypocalcémie est peu nette, une cure d'attaque forte permettra d'amener et de conserver la calcémie à un niveau normal ; cette cure d'attaque comporte 3 mg ou parfois davantage de vitamine D ou de dihydrotachystérol par jour, suivie de cures d'entretien dont la posologie et la durée seront fixées pour chaque cas particulier d'après les résultats des examens biologiques. Ici encore, un retour à une calcémie définitivement normale peut être obtenue, avec plus de facilité même que dans le cas précédent d'hypoparathyroïdie vraie.

Restent les formes qui nous intéressent ici plus particulièrement, et qui sont les tétanies constitutionnelles chroniques normocalcémiques. Ici, le traitement manque de bases physiopathologiques sûres, et n'aura donc que des résultats inconstants, obtenus par empirisme, par tâtonnements. Avant tout, la surveillance biologique s'impose, puisqu'il s'agit d'éviter une correction par excès, aboutissant à l'hypercalcémie. Mais elle est limitée et décevante, puisqu'il n'y a pas d'anomalies humérales à corriger chez ces normocalcémiques. Seule la clinique permet d'apprécier la nécessité d'un traitement, ou d'une abstention, les résultats atteints. Aussi retrouvons-nous l'at-

titude formulée par H.P. KLOTZ pour toutes les tétanies chroniques constitutionnelles, indépendamment de l'âge du malade :

- un tétanique normocalcémique, ne présentant aucun trouble clinique, le diagnostic ayant été purement électrique, électromyographique surtout, ne devra pas être traité, mais seulement surveillé ;

- un tétanique chez lequel le diagnostic n'a pas été confirmé par l'électromyogramme, et chez qui tout se résume à des signes cliniques non pathognomoniques, ne doit pas davantage être traité, ou au plus sera soumis à un traitement n'excédant pas deux mois, avec une posologie prudente. On cherchera à atteindre un succès très franc, clinique, ou électro-encéphalographique.

Chaque fois que les troubles caractériels et fonctionnels ont atteint une importance telle qu'ils entraînent des difficultés familiales sociales, scolaires, un traitement doit être tenté : on fera pendant deux ou trois mois une cure de vitamine D ou d' AT 10, à la dose de 90 à 120 mg. En cas d'échec, on renoncera à la thérapeutique. En cas de succès, on fera une nouvelle cure après avoir évidemment déterminé la calcémie, après une période intercalaire prolongée, de trois, six ou douze mois, si les troubles réapparaissent. C'est ce dernier schéma thérapeutique qui trouve les plus fréquentes indications dans la tétanie constitutionnelle du grand enfant. Le traitement calcifixateur est impérieusement indiqué devant la découverte d'opacités du cristallin, même si elles sont encore à leur tout-début. Ici encore, il faut

une surveillance biologique et ophtalmologique du traitement.

La constatation de lésions dentaires n'entraîne pas le traitement si chronologiquement on établit que la dent a terminé sa minéralisation, ou si les germes de la seconde dentition sont arrivés au point de leur évolution auquel ils échappent à la calcithérapie. (Thèse de LASNE SAUVIGNY 1969).

En cas de manifestations convulsives, les indications thérapeutiques sont délicates à poser et doivent tenir compte de divers éléments :

des altérations électro-encéphalographiques à elles seules ne commandent pas le traitement ; par contre, elles représentent un argument pour le traitement calcifixateur en présence d'autres troubles. Mais inversement un tracé de type comitial, même isolé, représente une indication de cure hypercalcémiante, qui aura des chances de ramener à la normale l'électro-encéphalogramme perturbé. Si on se trouve devant la traduction clinique d'une comitialité, étant exclues les autres causes étiologiques possibles, étant établie la réalité d'une tétanie, l'enquête montrant l'absence de traitement barbiturique antécédent, on peut retarder ce dernier au profit d'une cure de vitamine D ou de AT 10 pendant un à deux mois, à la dose de 3 mg par jour. Il est possible d'obtenir un résultat clinique franc évitant le recours aux barbituriques. Mais si l'amélioration n'est que partielle, soit clinique, soit électro-encéphalographique, il est indispensable d'ajouter une thérapeutique anticomitiale. Après un mois de traitement hypercalcémiant, si l'é-

chec est total, on l'abandonne pour recourir au traitement classique de l'épilepsie.

On peut se trouver devant un enfant dont la comitialité a déjà été traitée sans succès par les anticonvulsivants. Dans ce cas, on peut recourir avec prudence et progression aux hypercalcémians en réduisant lentement les anticomitiaux, cela de préférence en milieu hospitalier. Si aucune amélioration ne se produit il faut savoir renoncer à la calcification.

La psychothérapie trouve sa place, quelque soit le traitement médical entrepris, chez tout enfant caractériel, présentant des troubles du comportement, de la personnalité. De même les psycholeptiques mineurs, les tranquillisants trouvent leurs indications dans ces mêmes troubles, en adjuvants du traitement vitaminique, ou seuls si celui-ci a échoué. La surveillance de l'enfant en traitement est indispensable sur le plan biochimique d'abord, car il faut savoir déceler à leur tout début une hypercalcémie, une insuffisance rénale. Dès que la calcémie affleure le taux de 110 mg/litre, le traitement sera stoppé. Les manifestations cliniques, ensuite, peuvent donner les moyens d'une surveillance attentive, la soif, les vomissements pouvant traduire l'hypercalcémie. Clinique et biologie permettent d'apprécier les résultats, succès, ou échecs de la thérapeutique. La surveillance est également électrique si l'électro-encéphalogramme s'est montré altéré au départ.

Les résultats du traitement de la tétanie du grand enfant sont inconstants et d'appréciation délicate. Les observations toutefois montrent que les opacités cristalliniennes à

leur début peuvent régresser ; les manifestations convulsives, cliniques et électriques, paraissent améliorées ou même guéries dans un tiers des cas ; les troubles fonctionnels, crampes, paresthésies, lipothymies, crises tétaniques sont assez facilement vaincus.

L'anxiété, les troubles du caractère, sont habituellement diminués, sans que la personnalité psychasthénique ou pithiatique de l'enfant soit sensiblement modifiée. Mais parfois aussi on obtient par le traitement hypercalcémiant adjoint à la psychothérapie de francs succès qui méritent au moins une telle tentative thérapeutique.

CONCLUSIONS

-:-

I - Entre la tétanie de l'adulte et la tétanie du nourrisson, la tétanie du grand enfant mérite une place à part, qui ne lui a jusqu'ici pas suffisamment été accordée. Sans être fréquente, elle n'est nullement exceptionnelle, et les difficultés de son diagnostic lui donnent en pédiatrie une importance non négligeable.

II - Alors que les formes secondaires à un état pathologique hypocalcémiant peuvent être facilement établies, les tétanies constitutionnelles, chroniques, normocalcémiques, risquent d'être plus ou moins longtemps méconnues, et de ce fait, dangereuses.

III - Les crises tétaniques typiques sont bien connues, troubles sensitifs suivis du spasme carpopédal, de spasmes de la face, de la glotte. Mais elles peuvent manquer et les autres signes apparaissent sur le devant de la scène, avec une allure primitive, ou isolée : troubles du comportement, troubles caractériels, inadaptation familiale, scolaire, sociale ; convulsions de type comitial, à traduction clinique et électro-encéphalique ; rarement opacifications du cristallin, troubles de la dentition.

IV - Le syndrome biologique, frappant en cas

d'hypocalcémie, reste des plus discrets dans les formes normocalcémiques ; les troubles de la kaliémie et de la magnésiémie sont discutés. C'est donc au syndrome électrique, et plus particulièrement électromyographique que l'on demandera confirmation, abaissement du seuil d'excitabilité nerveuse, allongement des chronaxies, électromyogramme surtout avec son signe du doublet. La recherche du signe de Chvostek et du signe de Trousseau complète cette exploration.

V - Le traitement des tétanies constitutionnelles normocalcémiques du grand enfant dispose des mêmes moyens que chez l'adulte ; seules les indications diffèrent, beaucoup plus réservées et à adapter à chaque cas individuel : traitement hypercalcémiant, calcifixateur, vitamines D et AT 10, psycholeptiques mineurs, psychothérapie, anticomitiaux, seront utilisés selon les constatations biocliniques et électriques faites dans chaque cas, puis, sous surveillance vigilante, selon les résultats obtenus.

--:-

Vu :
Le Président :
Signé : H.E. BRISSAUD

Vu :
Le Doyen :
Signé : G. BROUET

Vu et Permis d'Imprimer :
Le Recteur de l'Académie de Paris :
Signé : Jean ROCHE

BIBLIOGRAPHIE

-:-

ALAJOUANINE Th., NICK T., CONTAMIN F.
Etude comparée du seuil épileptogène dans
deux cas de tétanie.
Bull. Mém. Soc. Méd. Hôp. Paris 27 fév.
1953, 69, p. 234-244.

ALAJOUANINE Th., CONTAMIN F., CATHALA H.P.,
SCHERRER J.
Etude critique de la délimitation clinique,
humorale et électrophysiologique de
la tétanie de l'adulte.
Presse Méd. 30 janv. 1954, 62, p. 137-138.

ALAJOUANINE Th., CONTAMIN F., CATHALA H.P.,
SCHERRER J.
Contribution électromyographique à une
délimitation de la tétanie de l'adulte.
Presse Méd. 3 mars 1954, 62, p. 339-343.

ALAJOUANINE Th., CONTAMIN F., CATHALA H.P.
Le syndrome tétanie
8° Baillière Paris 1958.

AMYOT R., VASQUEZ J.
Tétanie et épilepsie
Presse Méd. 6 mars 1964, 62, p. 362-365.

CATHALA H.P.

Contribution à l'étude de la nosologie et de la physiopathologie de la tétanie de l'adulte.

Thèse de Paris 1953.

CLEMENT R.

La spasmophilie chez l'enfant.

Presse Méd. 21 mai 1966, 74, p. 1315-1317.

DORLAND P.

Les signes électrologiques de la tétanie.

Thèse de Paris 1946.

FOUSSEREAU J., LEVY J.F.

Association de tétanie latente et de certaines affections dermatologiques.

Bull. Soc. Dermatol. 1964.

GOTTA H.

Tétanie et épilepsie.

Presse Méd. 25 avril 1953, 61, p. 609-611.

JESSERER H.

Tétanie.

Stuttgart 1958 8° G. Thieme éd.

KLOTZ H.P.

La tétanie chronique ou spasmophilie.

Paris 1958 8° Expans. Scient. Fr.

KLOTZ H.P., BORENSTEIN P.

Intérêt de la notion de spasmophilie en neurologie et en psychiatrie.

Semaine Hôp. Paris 1949, 25, p. 641-645.

KLOTZ H.P.

La tétanie chronique constitutionnelle.

Presse Méd. 13 juin 1959, 67, p. 1184-1186.

KLOTZ H.P., TOMKIEWICZ S.

Contribution à l'étude des tétanies chroniques de la seconde enfance.

Sem. Hôp. Paris 1959, 35, p. 3239-3249.

KLOTZ H.P.

Recherche et découverte d'un trouble du métabolisme calcique dans la tétanie chronique constitutionnelle normocalcémique.

Sem. Hôp. Paris 1960, 36, p. 2679-2689.

LEVESQUE J., CONTAMIN F., CATHALA H.P.,
GAUTHIER M.

Etude électromyographique d'une tétanie infantile et d'une tétanie néonatale ; corrélations cliniques et humorales.

Soc. Péd. 18 oct. 1955 in Arch. Fr. Péd. 1956 12.

LUKOWSKY A.

Tétanie masquée abortive et latente.

Munch. Med. Woch. 1959, 101, p. 1187-1190.

NAYRAC P.

Abaissement du magnésium sérique dans la tétanie chronique.

Bull. Acad. Méd. 7 avril 1964.

ROHMNER P., SACREZ R., POIRIER G., JUIF J.G.,
ROHMER F., ISCH F. et C.

La spasmophilie du nourrisson. Intérêt de l'électromyogramme et de l'électro-encéphalogramme.

Soc. Péd. Est in Arch. Fr. Péd. 8 oct. 1955.

TOMKIEWICZ S.

La tétanie du grand enfant.

Thèse de Paris, 1960.

TOMKIEWICZ S., PAUPE J., LELONG M.

La tétanie du grand enfant (A propos de
30 observations).

Arch. Fr. Péd. 1961, 18 t. 11, p. 766-788.

ZWEYMULLER E.

Die Tetanie bei Kindern und Jugendlichen
Wien. klin. Woch. 1958, 70, p. 57-64.

TABLE DES MATIERES.

-:-

	<u>Pages</u>
I - INTRODUCTION	17
II - HISTORIQUE	21
III - ETUDE CLINIQUE	27
A. Syndrome clinique	27
B. Syndrome électrique	35
C. Signes biologiques	38
D. Evolution et pronostic	41
IV - PATHOGENIE	43
V - DIAGNOSTIC POSITIF ET DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL	47
VI - TRAITEMENT	53
VII - CONCLUSIONS	61
Bibliographie	63

-:-

SERMENT

-:-

En présence des Maîtres de cette Ecole, de mes chers Condisciples et devant l'effigie d'Hippocrate, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'Exercice de la Médecine. Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail. Admis dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe ; ma langue taira les secrets qui me seront confiés, et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs ni à favoriser le crime. Respectueux et reconnaissant envers mes Maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leurs pères.

Que les hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses !

Que je sois couvert d'opprobre et méprisé de mes confrères si j'y manque !

-:-

